



Fenômeno ocular do sol poente em hidrocefalia. Apresentação de casos e revisão da literatura

Setting-sun ocular phenomenon in hydrocephalus. Case reporter of the literature

Carlos Umberto Pereira

Professor doutor do Departamento de Medicina da Universidade Federal de Sergipe. Aracaju - Sergipe

Rafaela Mota de Jesus; Liani Patrícia Andrade Santos

Acadêmicas de Medicina da Universidade Federal de Sergipe.

Débora Moura da Paixão Oliveira

Doutoranda do Núcleo de Pós-graduação do Departamento de Medicina da Universidade Federal de Sergipe.

Endereço para correspondência: Prof. Dr. Carlos Umberto Pereira - Av. Augusto Maynard, 245/404 - Bairro São José - CEP 49015-380 - Aracaju - SE. E-mail: umberto@infonet.com.br

© Copyright Moreira Jr. Editora.
Todos os direitos reservados.

Pediatrica Moderna Jul 12 V 48 N 7

LLXP: S0031-39202012005300004

Unitermos: hidrocefalia, sinal do sol poente, hipertensão intracraniana.

Unterms: hydrocephalus, setting sun signal, intracranial hypertension.

Sumário

Introdução: O fenômeno do olho do "sol poente" é um sinal oftalmológico em que os olhos se apresentam dirigidos para baixo, deixando a esclera bem visível, entre a pálpebra superior e a íris, geralmente está associado com hipertensão intracraniana e hidrocefalia na infância. Entretanto, pode ser decorrente de patologias benignas, representadas pela imaturidade dos sistemas de controle reflexo dos movimentos oculares. Pacientes e métodos: Trabalho retrospectivo e descritivo. Foram estudadas 25 crianças de ambos os gêneros, portadoras de hidrocefalia, que foram diagnosticadas através de exames de neuroimagem e tratamento cirúrgico. Resultados: O gênero masculino esteve presente em 16 casos e o feminino em 9 casos. As causas de hidrocefalia foram: estenose do aqueduto de Silvius 14 casos, pós-mielomeningocele lombossacra 8 casos e toxoplasmose congênita 3 casos. Todos foram submetidos a exame de tomografia computadorizada e seis a ressonância magnética. Dos pacientes, 12 apresentavam o fenômeno do "sol poente". Todos foram submetidos à derivação ventriculoperitoneal. Houve reintervenção cirúrgica em sete casos; dois pacientes foram a óbito. Conclusão: O fenômeno do "sol poente" é um sinal de alerta que indica lesão cerebral grave subjacente. A patogênese deste sinal não está bem esclarecida; acredita-se estar relacionado à distensão do aqueduto cerebral, com compressão de estruturas periaquedutais, secundária ao aumento da pressão intracraniana. Pode estar associado com hidrocefalia e disfunção do sistema de derivação ventriculoperitoneal. O diagnóstico precoce, com a realização de exames de neuroimagem, proporciona uma intervenção cirúrgica imediata e evita complicações neurológicas graves.

Summary

Introduction: The setting-sun phenomenon is an ophthalmologic sign in young children, resulting from upward-gaze paresis. In this condition, the eyes appear driven downward and the sclera may be seen between the upper eyelid and the iris. This sign is usually associated with intracranial hypertension and hydrocephalus in infancy. However, it may be a consequence of benign diseases and represent immaturity of the reflex systems controlling eye movements.

Patients and methods: In a retrospective and descriptive study we analyzed 25 children of both genders, all of them with congenital hydrocephalus, that were diagnosed by neuroimaging and surgical treatment.

Results: Male: female ratio 16:9. The causes of hydrocephalus were Silvius aqueduct stenosis (14), lumbosacral myelomeningocele (8) and congenital toxoplasmosis (3). All patients were submitted to computerized tomography and six to magnetic resonance. Twelve of them showed signs of setting sun eye phenomenon. All patients underwent ventriculoperitoneal shunt. There was surgical reintervention in seven cases and three patients died.

Conclusions: The phenomenon of the setting sun is a warning sign that indicates severe underlying brain injury. The pathogenesis of this sign is not well understood, but it seems to be related to aqueductal distention, with compression of periaqueductal structures secondary to increased intracranial pressure. It may be associated with hydrocephalus and dysfunction of ventriculoperitoneal shunt. Early diagnosis with the performance of neuroimaging, provides an immediate surgical intervention and prevents severe neurological complications.

Numeração de páginas na revista impressa: **296 à 298**

Resumo

Introdução: O fenômeno do olho do "sol poente" é um sinal oftalmológico em que os olhos se apresentam dirigidos para baixo, deixando a esclera bem visível, entre a pálpebra superior e a íris, geralmente está associado com hipertensão intracraniana e hidrocefalia na infância. Entretanto, pode ser decorrente de patologias benignas, representadas pela imaturidade dos sistemas de controle reflexo dos movimentos oculares. Pacientes e métodos: Trabalho retrospectivo e descritivo. Foram estudadas 25 crianças de ambos os gêneros, portadoras de hidrocefalia, que foram diagnosticadas através de exames de neuroimagem e tratamento cirúrgico. Resultados: O gênero masculino esteve presente em 16 casos e o feminino em 9 casos. As causas de hidrocefalia foram: estenose do aqueduto de Silvius 14 casos, pós-mielomeningocele lombossacra 8 casos e toxoplasmose congênita 3 casos. Todos foram submetidos a exame de tomografia computadorizada e seis a ressonância magnética. Dos pacientes, 12 apresentavam o fenômeno do "sol poente". Todos foram submetidos à derivação ventriculoperitoneal. Houve reintervenção cirúrgica em sete casos; dois pacientes foram a óbito. Conclusão: O fenômeno do "sol poente" é um sinal de alerta que indica lesão cerebral grave subjacente. A patogênese deste sinal não está bem esclarecida; acredita-se estar relacionado à distensão do aqueduto cerebral, com compressão de estruturas periaquedutais, secundária ao aumento da pressão intracraniana. Pode estar associado com hidrocefalia e disfunção do sistema de derivação ventriculoperitoneal. O diagnóstico precoce, com a realização de exames de neuroimagem, proporciona uma intervenção cirúrgica imediata e evita complicações neurológicas graves.

Introdução

O fenômeno ocular do olho do "sol poente" ("setting-sun" eye phenomenon) é considerado um sinal oftalmológico que geralmente está associado a doenças neurológicas, como hidrocefalia na infância e hipertensão intracraniana(6,7). Nesta condição os olhos ficam dirigidos para baixo, deixando a esclera bem visível entre a pálpebra superior e a íris. No entanto, pode ser decorrente de patologias benignas, representadas pela imaturidade dos sistemas de controle reflexo dos movimentos oculares(1,4,7). A forma benigna pode ser provocada, transitoriamente, em lactentes saudáveis até sete meses de idade, por mudança de posição ou remoção do estímulo luminoso. Dessa forma, a acurácia deste sinal na detecção precoce do aumento da pressão intracraniana pode ser questionável. Os autores chamam atenção para este fenômeno, que ocorre em crianças com hidrocefalia ou com disfunção do sistema de derivação ventriculoperitoneal.

Pacientes e métodos

O presente trabalho é retrospectivo e descritivo. Foram estudados 25 pacientes de ambos os gêneros, portadores de hidrocefalia admitidos, no Serviço de Neurocirurgia do Hospital de Urgências de Sergipe (Aracaju, SE).



Figura 1 - Paciente com macrocefalia e sinal do "sol poente".



Figura 2 - Macrocefalia e sinal do "sol poente".

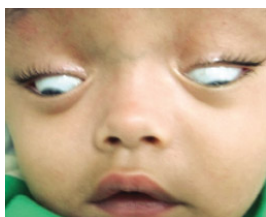


Figura 3 - Sinal do "sol poente" em paciente portador de hidrocefalia congênita, submetido à derivação ventriculoperitoneal.

Resultados

O gênero masculino foi o mais acometido com 16 e o feminino com 9 casos. As causas de hidrocefalia foram estenose aqueduto de Silvius 14, pós-mielomeningocele lombossacra 8 e toxoplasmose congênita 3 casos. Os exames de neuroimagem confirmaram a presença de dilatação ventricular em todos os casos. Dos pacientes, 12 apresentaram sinal do sol poente em nove casos devido à hipertensão intracraniana e nos demais por disfunção do sistema ventriculoperitoneal. Houve reintervenção cirúrgica em 11 casos; dois pacientes foram a óbito.



Figura 4 - TC de crânio sem contraste, demonstrando dilatação ventricular devido à disfunção valvular.

Discussão

O fenômeno do "sol poente" é um sinal oftalmológico presente em crianças pequenas e indica presença de lesão cerebral grave subjacente(6,7). Nessa condição, os olhos se apresentam dirigidos para baixo, deixando a esclera visível entre a pálpebra superior e a íris, às vezes acompanhada de elevação da sobrancelha(6) (Figuras 1, 2 e 3). Esse fenômeno é considerado um reminiscência da síndrome de Parinaud, representado pela disfunção do olhar vertical(2,7). As pupilas se tornam pouco reagentes e respondem de maneira anisocórica ao estímulo luminoso. Sua patogênese não está bem esclarecida; acredita-se estar relacionado à distensão do aqueduto cerebral, com compressão de estruturas periaquedutais afetando os nervos cranianos dos III, IV e VI. O sinal, quando persistente, é considerado um grande marcador de hipertensão intracraniana; ocorre em 40% das crianças com hidrocefalia por qualquer etiologia e em 13% dos pacientes com disfunção do sistema de derivação ventriculoperitoneal(8). Nos casos associados com hidrocefalia vem acompanhado, geralmente, de outros sinais e sintomas, como aumento do perímetro cefálico, fontanelas tensas, disjunção de suturas, espasticidade dos membros inferiores, irritabilidade, vômitos e alterações do nível de consciência(6). Entretanto, pode ser uma manifestação transitória em lactentes sem qualquer correlação patológica, sendo assim considerado espontâneo(2). Portanto, a forma benigna pode ser provocada, transitoriamente, em lactentes saudáveis até sete meses de idade, por mudança de posição ou remoção do estímulo luminoso, especialmente se estiver combinado com estrabismo constante ou intermitente, ou movimentos ondulatorios dos olhos(2,,6). A forma benigna pode ser decorrente da maturação retardada do sistema motor visual(4) ou imaturidade dos sistemas de controle reflexo dos movimentos oculares(1,4,7,9). Nejat e col.(6) correlacionaram seus casos de fenômeno do "sol poente" como um sinal benigno em crianças saudáveis e com boa recuperação dentro de alguns meses. Vários autores referem que este sinal pode sugerir a presença de uma doença neurológica importante e, em alguns casos, é um fenômeno benigno e transitório, com resolução espontânea(5,6). Seu tratamento consiste na monitorização dos sinais vitais e monitorização clínica do estado neurológico. Elevação da cabeceira do leito em 30°. Diuréticos osmóticos, hiperventilação e coma barbitúrico em casos de edema cerebral. Tratamento cirúrgico está indicado em casos de tumor obstruindo o sistema ventricular, hemorragia intraventricular e estenose do aqueduto. Em casos de ausência de lesão orgânica adjacente se devem acompanhar estes pacientes para eventual necessidade de uma intervenção neurocirúrgica, conforme a evolução do caso. Nossos casos foram decorrentes de hipertensão intracraniana por hidrocefalia ou disfunção do sistema de derivação ventriculoperitoneal. Os pacientes submetidos à inserção do sistema de derivação ou troca do mesmo apresentaram resultados excelentes.

Conclusão

Os autores concluem que este sinal é valioso como alerta para a necessidade de exames de neuroimagem e intervenção cirúrgica de urgência. A intervenção precoce aumenta as chances de sobrevida e melhora o prognóstico dos pacientes acometidos por lesão neurológica grave.

Bibliografia

1. Boragina M, Cohen E. An infant with the setting sun eye phenomenon. *CMAJ* 175: 878, 2006.
2. Cernerud L. The setting-sun eye phenomenon in infancy. *Dev Med Child Neurol* 17: 447-55, 1975.
3. Chattha AS, Delong GR. Sylvian aqueduct syndrome as a sign of acute obstructive hydrocephalus in children. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 38: 288-96, 1975.
4. Haverkamp F, Wiemann E. Familial benign setting-sun phenomenon in healthy newborns. *Clin Genet* 47:167-9, 1995.
5. Kleiman MD, Dimario FJ Jr, Leconche DA, Zalneratis EL. Benign transient downward gaze in preterm infants. *Pediatr Neurol* 10: 313-6, 1994.
6. Nejat F, Yazdani S, EL Khashab M. Setting sun eye in normal healthy infants. *Pediatr Neurosurg* 44: 190-2, 2008.
7. Saint-Rose C. Hydrocephalus in childhood. In: Youmans JR (ed): *Neurological Surgery*, ed4. Philadelphia, Saunders, 2: 890-926, 1999.
8. Tzekov C, Cherninkova S, Gudeva T. Neuroophthalmological symptoms in children treated for internal hydrocephalus. *Pediatr Neurosurg* 17: 317-20, 1991.
9. Yoshikawa H. Benign "setting sun" phenomenon in full-term infants. *J Child Neurol* 18: 424-25, 2003.